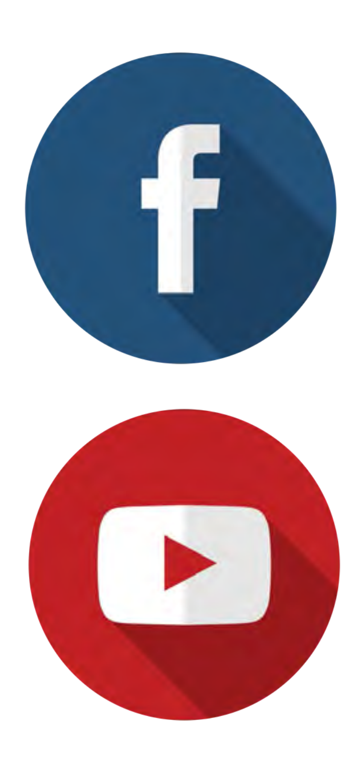
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



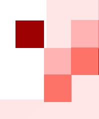




Anémie du Nouveau Né

Dr, N.boukhedouma

Septembre 2016



INTRODUCTION

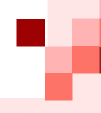
a) Définition

Chez le nouveau né à terme on définit l'anémie par :

. Taux d'hémoglobine < 16g/100 ml de 00 – 48h. de vie

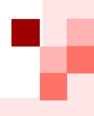
. Taux d'hémoglobine < 14g/100ml du 3ème au 7èmej de vie

. Taux d'hémoglobine < 10g/100m après une semaine de vie



b) Intérêt

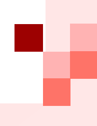
- Fréquence
- Etiologie : Polymorphisme étiologique
  - . Déperdition sanguine
  - . Agressions immunologiques
  - . Hémolyse



c) Prévention

- Surveillance de la grossesse

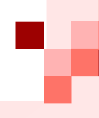
. Bonne obstétrique à la naissance, AntiD , Vit K_1



PHYSIOPATHOLOGIE

3 principaux mécanismes de l'anémie

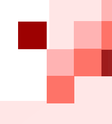
- Déperdition sanguine
- Hémolyse
- Mécanisme central



DIAGNOSTIC POSITIF

1. Tableau clinique :
   - Variable en fonction du type d'anémie
   - Anémie aigue
   - Anémie chronique

2. Examens biologiques :
   - Taux d'hémoglobine

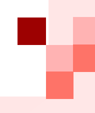


DIAGNOSTIC POSITIF

3. Examens complémentaires :

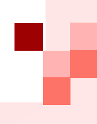
- Certains examens à pratiquer en urgence :
  - NFS – Ht – Hb – VGM – CCMH
  - Taux de réticulocytes
  - Groupage phénotypé : mère – enfant
  - Coombs direct dans le sang de l'enfant
  - Bilirubine directe et indirecte

- D'autres examens selon l'anamnèse et l'examen physique :
  - Frottis sang, Fer sérique, Electrophorèse de l'Hb
  - Dosage enzymatique
  - Etude de l'hémostase



DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

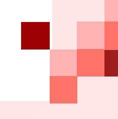
- Détresse respiratoire
- Défaillance cardiaque
- Choc infectieux
- Asphyxie néonatale



DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Il sera guidé par les données :

- de l'anamnèse
- de l'examen clinique
- du bilan biologique



Diagnostic étiologique

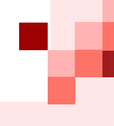
1. Données anamnétiques:

Antécédents familiaux : consanguinité , maladies hématologiques , tableau identique chez la fratrie….

Antécédents personnels: déroulement de la grossesse , conditions d'accouchement (Traumatisme obstétrical …) ,réanimation néonatale, date d'apparition de l'anémie(immédiate ou secondaire)

2 –Examen clinique :

- Complet et minutieux , hémorragie éxteriorisée ou non(BSS,céphalhématome ,hémorragie ombilicale ,hématémèse….)
- Signes d'hémolyse : pâleur, ictère, SPM,+/- HPM
- Contexte infectieux

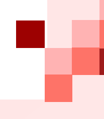


Diagnostic étiologique

3. Examens complémentaires :

- Certains examens à pratiquer en urgence :
  - NFS – Ht – Hb – VGM – CCMH
  - Taux de réticulocytes
  - Groupage phénotypé : mère – enfant
  - Coombs direct dans le sang de l'enfant
  - Bilirubine directe et indirecte

- D'autres examens selon l'anamnèse et l'examen physique :
  - Frottis sang, Fer sérique, Electrophorèse de l'Hb
  - Dosage enzymatique
  - Etude de l'hémostase



Il existe 3 grandes causes d'anémie

- ***Hémorragies*** **: (anémie par déperdition sanguine)**

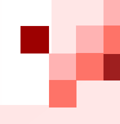
  - La masse sanguine d'un nouveau né est d'environ

    90ml/kg : 270ml.

  - Pour un enfant normal à terme.

  - Une perte de sang, même peu importante,

    peut donc retentir sur l'état hémodynamique de l'enfant.



1. Hémorragies prénatales

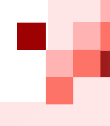
a) Hémorragies (transfusion fœto-maternelle) :

Dans 1 % des cas seulement la perte de sang dépasse 40ml entrainant une anémie chez le nouveau né.

Le mécanisme de la transfusion fœto-maternelle est obscur. Dans la majorité des cas la transfusion fœto-maternelle est due à des érosions de villosités placentaires, déclenchées ou aggravées par divers facteurs : toxémie gravidique, manœuvres obstétricales, amniocentèse.

Si la transfusion est importante et immédiatement prénatale, elle est responsable d'un état de choc hémorragique (avec dans les formes graves expulsion d'un enfant mort né)

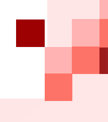
La perte de 40 ml de sang suffit pour déterminer un choc hémorragique.



Diagnostic :

Dans tous les cas de transfusion foeto-maternelle le diagnostic est fait après la mise en évidence d'hématies fœtales dans la circulation maternelle ou par le dosage de l'hémoglobine fœtale dans le sang de la mère : test de Kleihauer et Betke : ce test basé sur la propriété de l'hémoglobine fœtale de résister à la dénaturation acide.

Le sang maternel est prélevé aussitôt que possible



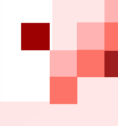
Risque d'erreur :

- Faussement positif = mère thalassémique hétérozygote, persistance héréditaire de l'Hb F.

- Faussement négatif : dans le cas d'incompatibilité sanguine fœto-maternelle ABO les hématies fœtales qui passent dans la circulation maternelle sont rapidement détruites et ne sont pas décelables.

Evolution :

La mort possible dans les anémies importantes aigues avec choc ainsi que dans les anémies chroniques.



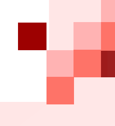
b) Transfusion foeto-fœtale :

- Survient chez 15 % des jumeaux univitellins.

- Elle nécessite une anastomose intra placentaire entre le système artériel du jumeau transfuseur et le système veineux du jumeau transfusé.

- L'un des jumeaux est donc polyglobulique pléthorique (hématocrite supérieur ou égal à 65 %), tandis que l'autre a un faible poids de naissance et présente une anémie parfois intense.

- Du point de vue biologique, la différence du taux d'hémoglobine entre les jumeaux transfuseurs et transfusé doit être supérieur à 5g/100ml.

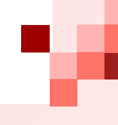


Pronostic

- Le nouveau né donneur peut décéder rapidement après la naissance par défaillance cardio-respiratoire si l'anémie est importante.
- Nouveau né receveur (polyglobulique) risque de thromboses vasculaires (avec possibilité d'infarctus viscéraux, accidents neurologiques).

c) Transfusion foeto placentaire :

Se fait dans le placenta même ou de siège rétro-placentaire. Cet accident peut se produire en particulier au cours d'une césarienne.

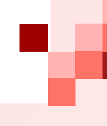


2. Hémorragies – périnatales :

Les hémorragies périnatales sont liées à des lésions obstétricales du placenta et du cordon.

Ces hémorragiques entrainent souvent un état de collapsus du fait de leur importance :

- Placenta prævia ou marginal (10 % des cas d'anémies du nouveau né
- Rupture ou incision du placenta (césarienne, amniocentèse)
- Décollement placentaire : hématome rétro-placentaire (donne une anoxie fœtale sévère)
- Rupture de vaisseaux placentaires anormaux ou du cordon lui-même : délivrance trop rapide.

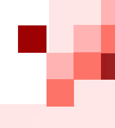


3. Hémorragies post natales :

Les hémorragies post natales peuvent être évidentes, s'il s'agit d'hématomes ou d'hémorragies extériorisées, ou de diagnostic plus difficile en cas d'hémorragies internes.

a) Hémorragies ombilicales :

Ne sont pas exceptionnelles, elles surviennent précocement ou le plus souvent lors de la chute du cordon.



b) bosse séro-sanguine et céphalhématome :

La bosse séro sanguine est un hématome sous cutané crânien.

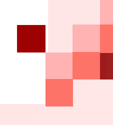
Elle se traduit par une infiltration de cuir chevelu chevauchant les sutures.

On la distingue du céphalhématome qui est un hématome par décollement périoste et qui ne chevauche donc pas les sutures.

Celui-ci survient après un intervalle de 24 – 48h.

Dans les 2 cas on peut observer une anémie parfois sévère.

De même que ces 2 types d'hémorragie peuvent couramment entraîner un ictère lors de la résorption de l'hématome. La ponction est à proscrire dans les deux cas (risque d'infection).



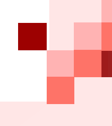
c) Hémorragies dans les cavités internes communiquant avec l'extérieur :

Elles peuvent se faire dans les voies urinaires, dans le tube digestif et les voies respiratoires.

Les hématuries sont : sans retentissement hématologique majeur.

Les hémorragies digestives : sont souvent massives (dans le cadre de la maladie hémorragique du nouveau né).

Elles peuvent être secondaires à une œsophagite peptique (manifestation précoce d'une malposition cardio - tubérositaire avec reflux gastro-œsophagien).



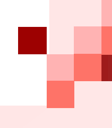
d) hémorragies internes :

Elles sont de diagnostic difficile, elles sont soupçonnées devant une anémie non expliquée. Le traumatisme obstétrical est le plus souvent en cause :

- Hématome sous capsulaire du foie : (secondaire à une rupture hépatique).
- Cause : hypovitaminose K, accouchement traumatique

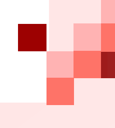
- Rupture de la rate : se voit dans certaines incompatibilités sévères avec importante splénomégalie, l'accident peut se voir au cours d'exsanguino-transfusion. Plus rarement la rupture porte sur une rate saine.

- Hématome des surrénales
- Hémorragies intra crâniennes :
  . Grande prématurité, asphyxie néonatale sévère, accouchement traumatique.
  . Hémorragies intra-ventriculaires (grand prématuré)
  . Hématome sous dural
  . Hémorragies sous arachnoïdiennes



e) Mécanismes des hémorragies post natales :

- Des saignements peuvent être dus à un traumatisme. Mais ils peuvent également relever d'un trouble de l'hémostase chez le nouveau né.
- Le facteur le plus important est le déficit en faveurs vitamine K dépendant, ce trouble peut à lui seul être responsable de ces hémorragies et dans tous les cas un facteur favorisant des hémorragies traumatiques.



1. Maladie hémorragique

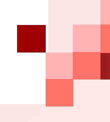
Elle réalise la forme extrême de la baisse des facteurs vitamine K dépendant de la coagulation qui sont explorés par le temps de Quick.

Deux mécanismes sont liés pour expliquer ce phénomène :

- Défaillance de la flore intestinale chargée de synthétiser la vitamine K. durant les premiers jours de vie et à l'arrêt de l'apport maternel vitaminique

- Le second est lié à l'immaturité hépatique qui majore le premier mécanisme.

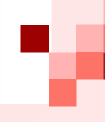
- Autres causes : perturbation de la flore bactérienne par antibiothérapie, déficit enzymatique (d'utilisation vit K) chez le prématuré, traitement maternel par Gardénal et anti-vitamine K



Clinique :

Le syndrome hémorragique apparaît le plus souvent le 2ème jour de vie chez un nouveau né jusque là normal :

- Hémorragies digestives (hématémèse et mélaenas) sont les plus fréquentes.
- Autres purpura ecchymotique, hématomes, saignements prolongés aux points de piqures
- Plus rarement : hémorragies cérébro-méningées, hématome sous capsulaire du foie hémorragies des surrénales.

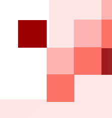


Biologie :

- Temps de Quick vers 10 % diminution facteurs II VII X IX.
- N.B. : la maladie hémorragique du nouveau né peut survenir dès le1^{er} jour si la mère reçoit un traitement par anti vitamine K, salicylés ou antiépileptique, ou après le 10ème jour en particulier après un traitement antibiotique à large spectre.

Traitement :

- Vit K1 : 1mg/kg/j pendant 3 jours en IV -en Algérie 5mg en IVD
- Plasma frais congelé : 15cc/kg en perfusion
- Exsanguino-transfusion dans les formes graves



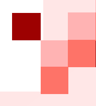
2. Déficits constitutionnels en facteurs plasmatiques de la coagulation :

- Hémophilie rarement en cause
- Surtout afibrinogénémie congénitale et déficit en faveurs XIII, VII ou X : qui se révèlent principalement par des hémorragies ombilicales.

3. Coagulation intra vasculaire disséminée :

Se traduit par des hémorragies internes ou externes en particulier cutanées.

Causes : anoxie fœtale sévère, traumatisme obstétrical, infections néonatales sévères.



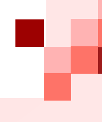
Diagnostic :

- Diminution du taux de fibrinogène (normal 4 à 5g/l)
- Diminution du facteur V (inférieur à 35 %)
- Thrombopénie des produits de dégradation de la fibrine (P.D.F.)

4. hémorragies iatrogènes :

Ne pas oublier de quantifier les prélèvements effectués chez un nouveau né.

En effet si le total du sang prélevé dépasse 40ml une anémie peut être provoquée.

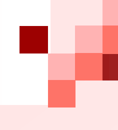


B. HEMOLYSE

- Les anémies hémolytiques sont la cause la plus fréquente de l'anémie néo natale
- Les signes d'anémie hémolytiques ont quelques particularités chez le nouveau né.
- Hépatosplénomégalie présente, parfois tableau d'anasarque fœto-placentaire

Biologie :

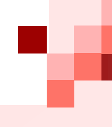
- Anémie normochrome normocytaire
- Taux de réticulocytes augmenté avec érythroblastose.
- Hyperbilirubinémie libre (non conjuguée)
- Test de coombs souvent positif



1. Anémies hémolytiques par incompatibilité fœto-maternelle érythrocytaires cause majeure :

L'anémie hémolytique est le résultat de la sensibilisation des hématies fœtales par un A.C. maternel provenant habituellement d'une allo immunisation (n'apparaissant qu'à la suite d'une stimulation par une transfusion ou par une grossesse).

Les anticorps de groupe sanguin appartiennent aux différentes classes d'immunoglobulines, mais essentiellement aux immunoglobulines G et M. Seules les immunoglobulines G traversent la barrière placentaire (surtout au cours de la 2ème moitié de la grossesse).



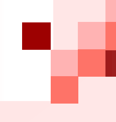
Maladie hémolytique par incompatibilité Rhésus D.

La plus fréquente (ictère précoce)

Le test de coombs est positif dans plus de 90 % des cas

Il peut être négatif lorsque la concentration de l'A.C. dans le sang maternel est faible ou modérée

Aucun enfant Rh D (positif) né d'une mère ayant des AC anti D (mère Rhésus négatif) n'est à l'abri d'une anémie au cours des premières semaines de vie même s'il n'a pas développé une hémolyse importante avec ictère dans la première semaine de vie.



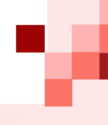
Maladie hémolytique par incompatibilité ABO :

N'a de manifestations cliniques qu'à la période néonatale. Elles ne déterminent pratiquement jamais d'accident fœtal in utéro, mère groupe O, enfant groupe A ou B ; ictère néonatal précoce.

Test de coombs direct parfois positif

Autres anémie hémolytiques non Rh D et non ABO :

- c. immunisation surtout après transfusion chez receveuses CC, parfois lors de la grossesse
- E. moins fréquente que c (antigène E. peut être naturel).
- e. anti C, anticorps
- Système Kell, Duffy, Kidd…



2. Déficits enzymatiques intra érythrocytaires :

2.1. : Déficit en glucose 6 phosphate deshydrogénèse (G6PD)

Le mode de transmission récessif lié au sexe à l'X.

Le trouble atteint le garçon qui reçoit le gène de sa mère.

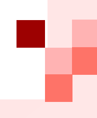
La fille est en règle indemne.

5ème jour de vie

Cette hémolyse néonatale est le plus souvent primitive en apparence.

Elle pourrait être due à la prématurité, hypoglycémie, l'acidose qui sont les facteurs déclenchant.

Diagnostic : Dosages enzymatiques

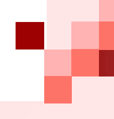


2.2. Déficit en Pyruvate Kinase :

- Mode autosomique récessif
- Un ictère néonatal souvent constaté dans ce cas

Diagnostic : dosage enzymatique

2.3. Autres déficits enzymatiques : rarement en cause



3. Anémies hémolytiques par anomalie de la membrane érythrocytaire :

Dans ce groupe d'anémie, l'hémolyse est liée essentiellement à la rigidité de structure, perméabilité accrue à l'eau et sodium. Normalement les hématies dont le diamètre est de **7 – 8 microns se déforment pour traverser les vaisseaux ayant un diamètre inférieur.**

- <u>Sphérocytose héréditaire</u> (<u>maladie de Minkowski Chauffard</u>) :

. Mode autosomique dominant

. Possibilité de mutation

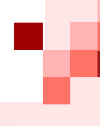
. Tableau clinique : ictère apparu généralement dans les 48première heures (et parfois dès les premières heures), mais dans 20 % de cas la première semaine

. Anémie modérée en général, réticulocytose marqué 5 – 15 %.

. Sphérocytes au frottis sanguin

. Fragilité osmotique des hématies augmentée (résistance osmotique)

. Séquestration splénique des hématies marquées

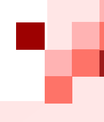


Traitement :

Photothérapie, éventuellement exsanguino-transfusion

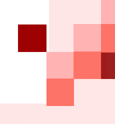
Ultérieurement, après 6 ans, se pose le problème de la splénectomie

- Autres anomalies morphologiques : rares élliptocytose, stomatocytose Piknocytose



4. Anémies hémolytiques par anomalie hémoglobinique

- Thalassémie alpha : en extrême orient et chez les noirs
- Ictère néonatal d'une extrême gravité (anasarque fœto-placentaire)
- Drépanocytose : les cas ayant une expression clinique durant le 1er mois sont très rares.
- Thalassémies béta : l'ictère est inhabituel. Les troubles apparaissent vers le 2ème et 3ème mois, période ou la synthèse des chaines béta devient prédominant.



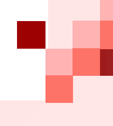
5. Anémie hémolytique du prématuré par carence en Vit E.

La vitamine E : (alpha-tocophérol) joue un rôle important dans la survie du globule rouge (protection des lipides membranaires empêchant la destruction prématurée des hématies.

Le nouveau né prématuré ou normal vient au monde avec une carence relative en Vit E. Cette carence est d'autant importante que le poids faible. Chez le nouveau né normal. Par contre cette carence chez le prématuré persiste pendant 2 à 3 mois, du fait d'une absorption intestinale de vit E défectueuse.

La carence vitaminique de prématuré se manifeste surtout entre la 6ème et 10ème semaine, mais les signes d'hyper hémolyse peuvent exister dans les premiers jours de vie.

Traitement : Chez l'enfant très faible poids de naissance : Vit E (3premiers mois)



6. Anémies hémolytiques acquises :

. Causes toxiques :

- Médicaments : Sulfamides, phénylhydralazine
- Autres toxiques : colorants à l'Aniline, Naphtaline

. Causes infectieuses :

Leur mécanisme est complexe et associe une sidération de l'érythropoïèse, une hémorragie par thrombocytopénie parfois, une CIVD ou une insuffisance hépatique.

Toutes les infections néonatales peuvent être en cause :

- Microbiennes : staphylocoque, streptocoque, listériose
- Parasitaires : toxoplasmose, paludisme
- Virales : rubéole, cytomégalovirus, herpes , parvo virus



C. ANEMIE PAR INSUFFISANCE MEDULLAIRE PAR DEFAUT DE PRODUCTION : Très rares chez le nouveau né

1. Maladie (syndrome) de Blackfan Diamond)

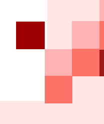
Ou érythroblastopénie chronique congénitale (exceptionnelle)

- Affection sporadique dans les ¾ des cas. Possibilité de cas familiaux, symptômes poids de naissance souvent faible.
- Anomalies : pouces, viscérales (rénales), faciale.
- Pâleur sans ictère ni hépato- splénomégalie
- Anémie très marquée, normochrome. Absence de signes de régénération taux de réticulocytes inférieur à 100.000/mm^3
  - Taux de leucocytes et de plaquettes normaux
  - Fer sérique et bilirubine normaux
  - Myélogramme : taux bas d'érythroblastes (moins de 10 ans)

Lignée myéloïde et mégacaryocytaire normales

Traitement :

Corticoïdes 2mg/kg/j greffe de moelle (androgènes en général inefficaces).



2. Leucémies aigues congénitales :

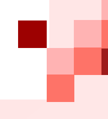
Elles sont exceptionnelles.

L’association a une trisomie 21 est fréquente.

3. Ostéopétrose néonatale (maladie d’Albers-Schenberg) :

« Maladie des os de marbre ».

Exceptionnelle également. Seule la forme grave récessive se manifeste par une anémie sévère avec hépato-splénomégalie. (mécanisme : asphyxie de la moelle).



TRAITEMENT

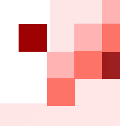
1. Principe général

- Corriger rapidement le taux circulant par une ou plusieurs transfusions.

C'est un traitement à entreprendre en urgence :

- Risque de décès immédiat
- Risque de séquelles neurologiques anoxie cérébrale-ictère nucléaire.

C'est un traitement symptomatique (état de choc hyper-bilirubinémie)



2. Transfusion :

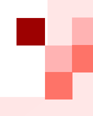
a) Avant toute transfusion : Faire les prélèvements indispensables au diagnostic étiologique.

b) Choix de sang : les règles de compatibilité sont particulières Chez le nouveau né (CF tableau) importance de l'exsanguino-transfusion

c) Sang le plus frais possible (moins de 72h), réchauffé à la T° ambiante

d) Si l'état de l'enfant le permet, laisser sédimenter les GR par suspension du flacon, bouchon en bas, pendant ½ heure ou 1heure

e) Si possible utiliser des flacons de 250cc pour diminuer le risque de surcharge aigue si la transfusion coule trop rapidement.



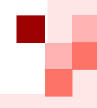
f) quantité de sang à transfuser :

A partir du taux d'Hb : pour élever le taux d'Hb de 1g/100ml, il faut transfuser soit 6cc/kg de sang total, soit 3cc/kg de poids de concentré de globules rouges.

En se basant sur l'Hémoglobine :

(Hb normale - Hb pathologique) x 6 x poids sang total

(Hb normale – Hb pathologique) x 3 x poids culot globulaire



Transfusion à partir du taux d'hématocrite.

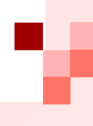
La quantité de sang total à transfuser est donnée par la formule suivante :

Quantité à transfuser = différence d'Hte x point d'Hte

Différence d'Ht = Hte Normal (50 %) - Hte du malade

$$\textit{Point d'Hte} = \frac{\textit{80cc x par le poids}}{\textbf{Hte normal}}$$

g) la voie d'abord est périphérique (épicrânienne) exceptionnellement pronostic vital engagé) : voie ombilicale



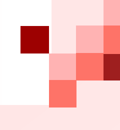
3. autres armes thérapeutique :

En l'absence de sang, lever le choc par perfusion d'albumine (1g/gk) ou plasma fais congelé 15-20cc/kg en perfusion

Vitamine K1 = 1mg/kg/j pendant 3 jours en IV (maladie hémorragique)

P.P.S.B (concentré en facteurs Vit K dépendants II VII X et IX)

Fer sérique : 6mg/kg/j en 3 prises en dehors des repas.



4. Prise en charge d'un nouveau né anémique

- Anémie aigue : mise en incubateur – aspiration – Oxygénothérapie monitoring : FC, FR, T° Mettre en place la voie d'abord

- Modalités pratiques :

Groupe phénotype mère et enfant. Test de coombs direct.

En règle général il est préférable d'utiliser du sang Rhésus négatif chez tout enfant Rh positif dont la mère est Rh négatif (même si coombs négatif)

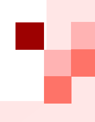
Vérification du groupe ABO obligatoire

Respecter les règles de transfusions

Ne pas transfuser du sang Rh positif à un enfant Rh négatif

Toujours utiliser du sang du group O chez un enfant de groupe A ou B et de mère O, à cause du risque que représente les Ac maternels anti A et anti B éventuellement passés dans la circulation de l'enfant.

En cas d'urgence, on peut utiliser du sang O Rhésus négatif, le plus frais possible.



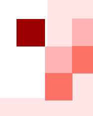
5. Traitement étiologique :

A envisager dans tous les cas après correction de l'anémie

6. Prévention surveillance des grossesses.

Accouchement assistés. Maladie hémorragique du nouveau né injection systématique de 1mg de vit K1 en IM pour chaque nouveau né dans la salle travail.

Iso immunisation rhésus : injection d'immunoglobuline anti D (100 microgrammes) des la 1ère grossesse ou interruption de grossesse et à chaque nouvelle grossesse chez les mères Rhésus négatif.



Choix du sang à transfusion chez le nouveau né

Groupe du nouveau né	Groupe de la mère	Groupe de sang à transfuser
O	O - A - B	O
A	A - AB	A O
B	O – B	B O
AB	B – AB	B O
	O – A	O
	A	A O
	B	B O
	AB	AB A B O
O A B AB	Inconnu	O